AUS DER NERVENKLINIK DER UNIVERSITÄT TÜBINGEN
VORSTAND: PROFESSOR DR. GAUPP

ÜBER FÜNF FÄLLE ANGEBORENER, ENDOGENER, SPASTISCHER CEREBRALER DIPLEGIE MIT SCHWACHSINN IN EINER FAMILIE MIT 14 KINDERN

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER

MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

EINER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

WÜRTT. EBERHARD-KARLS-UNIVERSITÄT

ZU TÜBINGEN

VORGELEGT VON

KARL DEBLER

AUS **SCHWÄB. GMÜND**

SCHWÄB. GMÜND

DRUCK DER REMS-ZEITUNG G. M. B. H.

1933

Zum Druck genehmigt von der Medizinischen Fakultät Tübingen

Dekan: Professor Dr. Gaupp

Berichterstatter: Professor Dr. H. Hoffmann

Auf Veranlassung des Schularztes wurde im Jahr 1925 die 10-jährige Frida W. wegen hochgradigen Schwachsinns in die Tübinger Nervenklinik eingewiesen. Es fand sich neben dem Schwachsinn eine spastische Paraparese beider Beine, und bei den Angaben der Begleitperson stellte sich heraus, daß in der Familie W. noch mehrere Kinder dieselben Erscheinungen zeigen. In der Sprechstunde der nervenärztlichen Beratungsstelle für das Fürsorgeerziehungswesen Stuttgart wurden im Februar 1929 vier Kinder der Familie W. untersucht. Herr Medizinalrat Dr. Koch in Schussenried übersandte liebenswürdigerweise der Klinik seinen Untersuchungsbefund. Da das gehäufte familiäre Auftreten cerebraler Diplegien mit Schwachsinn selten ist, wurden am 28. 4. 1933 durch Herrn Professor H. Hoffmann und Refr. die fünf Fälle eingehender untersucht. Durch die verschiedenen Befunde, die sich bei Frida W. auf einen Zeitraum von 8 Jahren erstrecken, war es möglich, ein verhältnismäßig sicheres Krankheitsbild auch bezüglich des Verlaufes zu gewinnen, das im Folgenden gegeben wird. Sehr erschwerend für die Untersuchung waren der hochgradige Schwachsinn und die Scheu der Kinder, sowie die häuslichen Verhältnisse.

In einer 1893 erschienenen Monographie faßt F r e u d eine Anzahl von Formen mit beiderseitiger Bewegungsfreiheit einerseits, Schwachsinn andererseits zusammen, die sich in ihren wesentlichen Zügen an die hemiplegische Cerebrallähmung der Kinder anschließen und deren Kern die sog. Little'sche Krankheit bildet. Er stellte damals vier klinische Haupttypen auf: Die allgemeine cerebrale Starre (Little'sche Krankheit), die paraplegische Starre (sog. spastische Spinalparalyse der Kinder), die bilaterale Hemiplegie, die angeborene Chorea und die bilaterale Athetose. Freud beschäftigt

sich in seiner 1897 erschienenen Monographie über die infantile Cerebrallähmung eingehend mit dem familiär-hereditären Vorkommen typischer Diplegien und unterscheidet a) nicht identische Fälle von infantiler Cerebrallähmung in derselben Familie, b) familiäres Vorkommen eines klinischen Typus von Diplegie, c) hereditäre Affektionen, die sich dem Typus der infantilen Cerebrallähmung noch annähern lassen, d) familiäre und hereditäre infantile Affektionen, die zur infantilen Cerebrallähmung nur mehr eine entferntere Beziehung aufweisen (Myopathie, Friedreich'sche Krankheit Hérédoataxie cerebelleuse) und schließlich e) die familiären (hereditären) Affektionen des späteren Alters. Die Fälle, die Freud aus eigener Beobachtung und aus der Literatur seinem Material zugrundelegte, sind bezüglich der Symptomatologie der Erscheinungen und hinsichtlich des ersten Auftretens sehr verschieden.

Der anatomische Befund ist bei der Little'schen Krankheit wie bei den anderen Untergruppen der infantilen Cerebrallähmung durchaus kein einheitlicher. Pathologisch-anatomisch finden sich Mißbildungen wie A- und Pachygyrie, Mikrogyrie und Mikrencephalie. Nach dem gegenwärtigen Stand unserer Erkenntnisse, gefördert durch die Arbeiten von Schaffer, Bundschuh und besonders Bilschowsky, kann man sagen, Pachy- und Mikrogyrie sind auf dasselbe Moment zurückzuführen, nämlich auf die mangelhafte Zuwanderung der Neuroblasten in die Rinde des Gehirnes von der Matrix her und auf verminderte Proliferationsfähigkeit der Zellen an Ort und Stelle. In beiden Fällen ist die Ursache eine Störung der Cytokinese; welches Moment im einzelnen zur Pachygyrie und zur Mikrogyrie führt, ist noch nicht klargestellt. Mikrencephalie, Verminderung der Gesamtmasse des Gehirns, kann entstehen durch Zerstörung von Hirnsubstanz durch Krankheitsprozesse, dann durch Hemmungen des Wachstums. Sehr oft findet sich bei der Autopsie Defekt- bezw. Höhlenbildung. Es sind meist Folgezustände exogen bedingter encephalomalacischer oder hämorrhagischer Zerstörungsprozesse, selten entzündlicher Prozesse, wie früher allgemein angenommen wurde. Einmal sind es Höhlen

oder Cysten, dann ausgedehntes Narbengewebe (Sclerose). Ein besonderer Fall der Höhlenbildung ist die Porencephalie. Siegmund bezeichnet damit jeden Gewebsdefekt, „der auf dem Boden einer aseptischen Gewebsnekrose zustande gekommen ist". Narbenbildung ist die Umwandlung von Windungen bezw. Windungsteilen oder Markbezirken in narbiges Gewebe von gliösem bezw. bindegewebigem Charakter nach Untergang des nervösen Parenchyms bezw. nervöser Parenchymbestandteile. Oefters bietet sich der Befund der lobären Sclerose. Man versteht darunter die Sclerosierung von Windungsgruppen, Hirnlappen bezw. von einer oder beider Hemisphären. Das Unterscheidungsmerkmal gegenüber der diffusen Sclerose liegt darin, daß bei der lobären Sclerose die Sclerose der Rinde im Vordergrund steht, während die diffuse Sclerose auf das Marklager beschränkt ist. Bischoff, Alzheimer, Spielmeyer, Hö-stermann u. a., in neuester Zeit Bilschowsky, Gehry, Stroh, Jakob haben einschlägige Fälle veröffentlicht. Vielfach sind die Fälle unter den Arbeiten „über cerebrale Kinderlähmungen bei erhaltener Pyramidenbahn" enthalten. Die Genese ist noch nicht völlig geklärt. Die allgemeine Anschauung ist, daß die Degeneration des Parenchyms der primäre, die Sclerosierung durch Gliawucherung der sekundäre Vorgang ist.

Vom pathologisch-anatomischen Standpunkt aus ist eine engere Begrenzung des Begriffs der Little'schen Krankheit nicht möglich und die Ansicht Jendrassiks, daß die Little'sche Krankheit kein einheitlicher Begriff ist, berechtigt. Sachs geht sehr weit, wenn er vor einigen Jahren schrieb, aus der Bezeichnung Little'sche Krankheit könne jeder machen, was er wolle. In ätiologischer und klinischer Hinsicht finden wir eine Reihe von Momenten, die zur Anerkennung einer Little'schen Krankheit im engeren Sinne führen und die als Little'sche Momente bekannt sind.

Der Londoner Chirurg Little hat durch seine Arbeiten 1853, 56, 70 hauptsächlich die diplegischen Formen der Kinderlähmung beschrieben und eine ausgezeichnete Schilderung des klinischen

Bildes gebracht[1]). Er wies schon auf die Bedeutung der so häufig erwähnten Frühgeburt hin. In ätiologischer Hinsicht kommt in Betracht, daß die meisten Fälle von Little durch Geburtstrauma entstanden sind: Frühgeburt, wie schon erwähnt, sowie Erschwerung und Verzögerung des Geburtsaktes.

Nach neueren Untersuchungen von Schwartz, Siegmund u. a. beruht die Bedeutung des Geburtstrauma nicht allein auf der Erzeugung von mehr oder weniger ausgedehnten Blutungen, sondern auch in der Erzeugung von oft zur Höhlenbildung führenden Erweichungsherden und Auflockerungsprozessen, welche die Neigung haben, in Sclerose auszugehen. Schwartz und L. Finke erblicken das schädigende Hauptmoment des Geburtstrauma im Einfluß der Druckdifferenz zwischen Uterusinhalt und äußerer Atmosphäre während der Austreibungsperiode. Ist die Druckdifferenz groß, so kommt es im vorliegenden Teil zur Ueberfüllung und schließlich zur Zerreißung der Gefäße und damit zur Blutung in die Weichteile des Kopfes und in die Schädelknochen[2]) sowie in die nervöse Substanz selbst und ihre Hüllen. Die Häufigkeit der Blutungen bei Frühgeburten wird durch die größere Zerreißlichkeit der Gefäße erklärt. Doch läßt Schwartz auch die sonst genannten Ursachen wie Zerrung, Quetschung, Zusammenpressen des Schädels und seines Inhalts gelten, auch die Asphyxie. F. Langenskiöld[3]) stellt neuerdings eine Theorie auf, wonach die degenerativen und trophischen Vorgänge im Gehirn auf eine Gasembolie intra partum zurückzuführen seien, welche durch Druckdifferenz zwischen Uterus und Außenwelt zustande kommt. Er verweist auf analoge Vorgänge bei

---

[1]) Dabei vermissen wir die Erwähnung der gesteigerten Sehnenreflexe und des positiven Babinski. Erstere wurden 1875 von Erb und Westphal unabhängig von einander angegeben. Babinski beschrieb das Großzehphänomen 1898.

[2]) Sarah Mac Nutt erkannte 1895 erstmals Sclerose der Hirnwindungen, Endveränderung nach Meningealblutung durch Geburtstrauma, als Ursache der Erkrankung. Seitdem gilt die allgemeine Starre als cerebrale Erkrankung.

[3]) Z. B. f. N. u. Ps. Refr. 64, S. 75.

der Taucherkrankheit. Seine Gedankengänge wurden wohl richtunggebend beeinflußt durch die Arbeiten von Schwartz und L. Finke. Fernerhin werden noch angegeben als ätiologisch für die cerebrale Kinderlähmung: Erbliche Momente, Verletzung des graviden Uterus, Extrauterinschwangerschaft, Zwillinge und insbesondere postnatal Infektionskrankheiten. Nach Erlenmayer, Osler, Vizioli u. a. ist Lues congenita nicht selten die Ursache der Little'schen Krankheit, de Capite gibt an, in 55,3 %. Roger, Samadja sind der Ansicht, die familiären Fälle beruhen auf Lues congenita.

Die Little'sche Krankheit[4]) ist angeboren, wenn sie auch manchmal erst später offenkundig wird, recht häufig erst bei den Gehversuchen, in leichteren Fällen auch noch später. Sachs unterscheidet pränatale, Geburts- und acquirierte Lähmungen. Die Bewegungsstörung schreitet im allgemeinen nicht fort, sondern bleibt stationär, ja in vielen Fällen zeigt sich eine ausgesprochene regressive Tendenz (H. Vogt). Die Little'sche Krankheit führt auch die Bezeichnung „allgemeine spastische Gliederstarre", womit das Wesen des klinischen Bildes grob umrissen, das Vorwiegen der Starre über die Lähmung zum Ausdruck gebracht ist. Little wollte die Rigidität getrennt wissen von der Lähmung, im Gegensatz zu englischen und amerikanischen Autoren. Er unterschied eine Krankheitsform der Muskelstarre ohne merkliche Lähmung. Als sehr häufig zu findende Begleiterscheinungen, die gegenüber der früheren Ansicht von der spinalen Genese des Little, die 1900 noch Oddo vertritt, auf den cerebralen Ursprung hinweisen, gelten: Strabismus, Sprachstörung (mangelhafte Artikulation), Schwachsinn bis zur Idiotie, choreatisch-athetotische Erscheinungen, epileptische Anfälle (Oppenheim).

Eine gewisse Einheitlichkeit in der Verursachung und auch im klinischen Bild der Little-Fälle ist unverkennbar. H. Vogt betont mit Recht, daß es nicht angeht, den Namen der Little'schen Krankheit auf andere Fälle von kindlicher Cerebrallähmung, also auf die

[4]) Nach Stiefler.

diplegischen und paraplegischen Formen, insbesondere mit der Aetiologie des Geburtstrauma anzuwenden, wenn es auch zahlreiche Uebergänge zwischen den echten Little-Fällen und anderen Formen cerebraler Lähmung gibt. Legen wir dem Begriff der Little'schen Krankheit das in kurzen Strichen gezeichnete Bild zugrunde, so erhalten wir beim Suchen nach familiären Fällen im Schrifttum der letzten 15 Jahre eine geringe Ausbeute an klassischen Little-Fällen. In der überwiegenden Mehrzahl sind es unreine Fälle, die zur Gruppe der erblichen Nervenkrankheiten hinneigen, speziell der Heredodegenerationen.

Als Strümpell im Jahr 1886 als erster[5]) das Bild der hereditären spastischen Spinalparalyse beschrieb, folgten bald nacheinander so übereinstimmende Mitteilungen, daß die hereditäre spastische Spinalparalyse in ihrer Symptomen-Reinheit fast als Krankheit sui generis erschien. Ungefähr gleichzeitig aber wurde von Fällen berichtet, die das Krankheitsbild durchaus nicht rein boten, sondern bei denen andere, cerebrale und spinale Symptome hinzutraten. (Tooth, Bernhard, Krafft-Ebing, Higier, Hoffmann und andere.) Ferner entstanden Schwierigkeiten bei der Abgrenzung gegenüber den spastischen Diplegien exogenen Ursprungs, wie der Little'schen Krankheit, weiterhin gegenüber den von Marie, Freud, Sachs, Feer und Gowers aufgestellten familiären cerebralen Diplegien und es blieb oft dem Geschmack der Autoren vorbehalten, welcher Gruppe sie ihren Fall zuzählen wollten. Man kann lesen, daß die Autoren sich durchaus nicht einig waren, ob sie ihre verschiedenen Fälle zur spastischen Spinalparalyse, zur cerebralen Diplegie, zur multiplen Sclerose, zur amyotrophischen Lateralsclerose usw. zählen wollten. Ja, auf Grund irgendwelcher neuer Beobachtungen wurden neue Krankheitsbilder aufgestellt, die aber in der Folgezeit unbestätigt blieben.

Da war es das Verdienst Jendrassiks, daß er sich auf eine höhere Warte stellte und in dem Gesamtbegriff: Heredodegenera-

[5]) Nach Bremer.

tion alle diese mannigfachen Beobachtungen aufnahm. Er glaubte, daß eine Einteilung nach rein pathologisch-anatomischen Gesichtspunkten (Londe, Higier u. a.) vorläufig unmöglich sei, daß man vielmehr nur die auffallendsten klinischen Symptome zur Klassifizierung heranziehen kann.

Higier ist der Ansicht, daß in den meisten Fällen keine Differentialdiagnose zwischen cerebraler Diplegie und spastischer Spinalparalyse ohne Autopsie zu stellen ist. Die Mehrzahl der sog. spastischen Spinalparalysen sei zu der großen Gruppe der „cerebralen Diplegien" zu rechnen, aus der verschiedene Varietäten, teils klinisch, teils pathologisch-anatomisch, teils ätiologisch-pathogenetisch zu differenzieren wären, wie die Tay'-Sachs'sche durch Maculadegeneration, Pelizäus Merzbacher durch extrakortikale Form, die Higier-Freud'sche progressive cerebrale mit Opticusatrophie verlaufende Form.

Wir sehen bei den Heredodegenerationen immer wieder fließende Uebergänge; zu der rein spastischen Paraparese treten Nystagmus, Sehnervenatrophie, Sprachstörung, Muskelatrophien, hin und wieder Sensibilitätsstörung in buntem Wechsel hinzu, wie das schon in den von Freud angeführten Fällen in Erscheinung trat. Jendrassik betont, daß die einzelnen Krankheitstypen in verschiedenen Familien geradezu endlos variieren, und daß man fast ebensoviele Krankheitsformen beschreiben könnte, als es kranke Familien gibt (? Lenz).

Bing grenzt folgende Postulate ab, die einzeln oder vereint einer Krankheit den Stempel eines Erbübels aufdrücken. Bei einer Erbkrankheit müssen wir finden:

1. homologe Heredität
2. homochrone Heredität
3. endogene Grundlage
4. die Progressivität.

Die Gleichförmigkeit der Krankheitsbilder und des Verlaufs wird oft durchbrochen. Auch der homochrone Beginn und die Progressivität des Leidens ist nicht immer festzustellen.

Schaffer stellte in pathologisch-anatomischer Hinsicht eine Elektivität der heredodegenerativen Prozesse fest, die sich in dreifacher Weise äußert.

1. Durch die Keimblattwahl.

Es erkranken nur ektodermale Elemente, mesodermale bleiben stets unberührt.

2. Durch die Systemwahl.

Es erkranken stets die phylo- und ontogenetisch jüngsten Elemente, d. h. die diesen entsprechenden „Systeme".

3. durch die Segmentwahl.

Der krankhafte Prozeß kann sich auf das eine oder andere Segment (Rückenmark, Rauten- oder Vorderhirn) oder auf sämtliche Segmente erstrecken.

Schaffer spricht vom histo-pathologischen Syndrom der Heredodegeneration im allgemeinen. Nach ihm ist die Systemheredodegeneration eine ektodermal charakterisierte, segmental lokalisierte, systematisch gestaltete Degeneration des Zentralnervensystems, „wobei die Segmentlokalisation die Klinik der verschiedenen Krankheitsbilder bedingt und die Akuität bezw. Chronizität des zytopathologischen Prozesses mit dem klinischen Tempo parallel geht".

Nun ist das histo-genetische Geschehen im einzelnen nirgendwo im Organismus so schwer zu beurteilen wie im Zentralnervensystem. Darf man bei den Heredodegenerationen von einer „primären" Degeneration, z. B. der Pyramidenseitenstränge, sprechen? Unter einer primären Degeneration hat man doch folgerichtig eine primäre, d. h. isolierte Erkrankung eines Axonabschnittes zu verstehen, während die weiter zentralwärts gelegenen Teile intakt bleiben. Noch heute lesen wir immer wieder von Aplasien, Agenesien, ohne daß man sich darunter auch nur das geringste in pathogenetischer Hinsicht vorstellen kann (Bremer). Der Gedanke, ob die Degeneration sekundär,

d. h. abhängig ist von einer funktionellen Minderwertigkeit des ganzen Neuron oder vielmehr dessen trophischen Zentrum, der Ganglienzellen, schlich sich früh in die Literatur ein, tauchte immer wieder auf und scheint sich heute durchzusetzen.

Bei der Frage der Aetiologie der Heredodegeneration[6]) kommen wir vorläufig trotz geistreicher Hypothesen über ein „Ignoramus" nicht hinweg. Heute wird der Begriff der Konstitution im weitesten Sinne auch zur Verständlichmachung dieser Fragen herangezogen. Vererbt wird nicht die Krankheit als solche, sondern die Voraussetzung für die Summe des individuellen patho-physiologischen Geschehens, das in der Schädigung des Nervensystems seinen sichtbaren Ausdruck findet. Gerade mit Rücksicht darauf, daß wir afferente und efferente Neuronengruppen erkrankt finden, daß die Schädigung sich also über das ganze Zentralnervensystem verbreitet, möchten wir annehmen, daß Momente, die morphologisch nichts mit dem Nervensystem zu tun haben, vielleicht Störungen im Stoffwechsel mit im Spiele sind, sodaß ganz bestimmte Zellgruppen durch irgendwelche ihnen spezifische Noxen geschädigt werden. Schob weist darauf hin, daß es wohl möglich sei, „daß im Körper irgendwelche, gewisse nervöse Apparate vorzugsweise schädigende Toxine produziert werden, daß irgend ein für den richtigen Stoffwechselablauf der Nervenzellen wichtiger Regulationsapparat geschädigt ist".

Lenz nimmt dagegen Stellung, daß es nur eine allgemeine Heredodegeneration gebe, die sich bald in diesem, bald in jenem Bild äußern könne. Auf jeden Fall sei das als wissenschaftlicher Fachausdruck imponierende Wort „Heredodegeneration" unbrauchbar, das auf eine unklare Begriffsbildung des Neurologen Jendrassik zurückgehe und in mehreren Bedeutungen schillere. Wenn „Degeneration" darin das Auftreten erblicher Krankheitsanlagen bedeuten soll, so sei „Heredodegeneration" eine Doppelbildung, wenn aber mit Degeneration in diesem Zusammenhang einfach das Zugrunde-

[6]) Nach Bremer.

gehen von Organen aus innerer Ursache gemeint sein soll, etwa dasselbe wie mit dem ebenfalls zu anspruchsvollen Wort „Abiotrophie", so sei es erst recht irreführend. Die Lehre von einer einheitlichen heredodegenerativen Veranlagung wird eindeutig durch die Tatsache widerlegt, daß es in zahlreichen Fällen bereits gelungen ist, bestimmte, gut abgegrenzte Krankheitsanlagen in ihrem Erbgang zu verfolgen, wie die Huntington'sche Krankheit, die Pelizäus Merzbacher'sche Krankheit, die spastische Spinalparalyse u. a. Wenn Heredodegeneration nur eine zusammenfassende Bezeichnung für die Gesamtheit der erblichen Nervenleiden sein soll, so wäre dagegen zu sagen, daß eine solche Zusammenfassung nicht sinnvoller wäre, als die aller durch äußere Einflüsse verursachten Krankheiten durch das Wort „exogene Krankheiten" (Kehrer).

Die Tatsache, daß die klinisch abgegrenzten Bilder der Nervenleiden meist keine einheitlichen Biotypen darstellen, erklärt Lenz damit, daß sie aus einer Anzahl erbbiologisch verschiedener Einheiten bestehen, was bisher meist nicht richtig erkannt wurde. Soweit das Zusammentreffen wirklich wesensverschiedener erblicher Nervenleiden nicht einfach auf Zufall beruht, kann eine Häufung verschiedener solcher Erbleiden in einer Familie erstens durch Inzucht und zweitens durch soziale und geschlechtliche Auslese zustande kommen, indem Personen mit allerlei erblichen Fehlern von normalen Menschen nicht gern als Ehegatten gewählt werden und daher füreinander übrigbleiben. Leider fehlt es bisher an einer modernen Ansprüchen genügenden systematischen Darstellung der erblichen Nervenleiden. Die Darstellung von Jendrassik ist biologisch unzulänglich, der Vortrag Kehrers[7]) kann und will nur eine vorläufige Orientierung bieten (Lenz).

Wenden wir uns nach den grundsätzlichen Betrachtungen über die Little'sche Krankheit und über die Gruppe der heredodegenera-

[7]) Kehrer: Die erblichen Nervenkrankheiten. Deutsche Zeitschrift der Nervenheilkunde Bd. 83 S. 201. 1924.

tiven Erkrankungen den Fällen des Schrifttums zu, die unseren Fällen W. ähnlich sind.

In der deutschen Literatur der letzten Jahre fanden sich nur in einer Familie 3 Fälle Little'scher Erkrankung, über die im folgenden kurz berichtet wird[8]):

Die Familienanamnese ist o. B. Alle Geburten verliefen rasch und rechtzeitig. Die von Geburt an schwächlichen Kinder lernten erst mit drei Jahren laufen, sie hatten auch Englische Krankheit Wegen der mangelhaften Ernährung der Kriegszeit war das Leiden in der Zeit schlimmer. In der Schule blieben die Kinder zurück, sie wurden mehrmals nicht versetzt.

Status somaticus des 6. Kindes, 22 Jahre alt: Mittelgroßer, schwächlich gebauter Mann. Pupillen bds. gleich groß, reagieren auf Licht prompt und ausgiebig. Nystagmus nach beiden Seiten vorhanden. Keine vollkommene Beherrschung der mimischen Gesichtsmuskulatur. Die Zunge wird gerade herausgebracht, kann jedoch willkürlich weder nach rechts, noch nach links bewegt werden. Die Sprache ist langsam und schwerfällig. Weitere Hirnnerven o. B. Die Armmuskulatur ist schwach entwickelt. Kein Intentionstremor, doch eine gewisse Schwerfälligkeit bei allen Hantierungen. Geringe Athetose der rechten Hand, wobei Schreiben nur langsam und mit großer Mühe möglich ist. Bizeps- und Trizepsreflex erheblich gesteigert. Bauchdecken und Cremasterreflexe sind vorhanden. Die ebenfalls in der Entwicklung zurückgebliebene Muskulatur der Beine ist spastisch rigide. Die typischen Reflexe der Pyramidenaffektion: Babinski und Oppenheim sind nachweisbar. Patellar- und Fußclonus unerschöpflich. Beiderseits Pes equinovarus, rechts stärker als links. Der Gang ist typisch spastisch-paretisch und soll deshalb, weil er so charakteristisch ist für Little'sche Krankheit, eingehender geschildert werden: Die Oberschenkel sind nach innen rotiert und adduziert, sodaß die Knie sich berühren. Die

[8]) Rehdanz, L. Diß.

Füße sind plantarwärts flektiert, die Fersen schweben beim Gehen in der Luft, der Gang ist in der Hüfte watschelnd, steifbeinig, das Becken hebt sich bei jedem Schritt, eine Einzelfunktion der Beine in den verschiedenen Gelenken ist nicht zu beobachten, vielmehr bewegt sich jedes Bein wie ein fester, gekrümmter Stab, dem die Scharniere zu Gelenken fehlen. Die Fußspitzen kleben am Boden, während das Bewegungsbein im Bogen um den Körper von hinten nach vorn herum geführt wird. Innere Organe o. B.

Psyche: Stumpf, doch gutmütig, lenksam. In der geistigen Entwicklung sehr zurückgeblieben.

Bei dem 7. Kind, 19 Jahre alt, ist seit 1918 eine dauernd zunehmende Verschlimmerung des Leidens eingetreten (!).

Körperlicher Befund: Infantiler Habitus. Pupillen bds. gleich groß, Licht- und Cornealreflex bds. prompt und ausgiebig. Nystagmus nach beiden Seiten. Willkürliche Beherrschung der mimischen Muskulatur gering, unwillkürliche besser. Zunge gerade vorstreckbar, kann willkürlich nicht bewegt werden. Sprache langsam, schwerfällig. Sonst Hirnnerven o. B. Bein- und Armmuskulatur wenig kräftig, kein Intentionstremor, Schwerfälligkeit bei Hantierungen, bei Zielbewegungen öfters Vorbeifahren. Armreflexe gesteigert, Bauchdecken- und Cremasterreflexe vorhanden. Wirbelsäule lordotisch. Gang spastisch, watschelnd, schwerfällig. Beiderseits starke Beugekontraktur der Knie, Beine adduziert und innenrotiert. Patellar- und Achillessehnenreflexe gesteigert, Patellar- u. Fußclonus unerschöpflich. Babinski links positiv, rechts angedeutet. Rossolimo bds. positiv. Starke Spasmen beiderseits. Sensorium o. B. Grobe Kraft, bes. der Fußbeweger, stärker herabgesetzt. Innere Organe o. B. Penis dauernd halb erigiert.

Psyche: stumpf, sehr geringe Auffassungsgabe. Antworten einsilbig, oft falsch. Gedankengang ärmlich und schwerfällig. — Wassermann'sche Reaktion im Liquor negativ, ebenso Nonne-Apelt.

Zu dem 8. Kind, 17 Jahre alt, ist im Auszug folgendes anzugeben:

Als Kind hatte es Englische Krankheit, Grippe, Röteln. Die während des Kriegs eingetretene Verschlimmerung machte bald einer Besserung Platz.

Status somaticus: Erheblich unterentwickelt, infantiler Habitus. Hirnschädel klein. Pupillen mittelweit. Lichtreflex prompt und ausgiebig. Sprache verlangsamt und schwerfällig. Hirnnerven sonst o. B. Gesamte Muskulatur schwach entwickelt. Reflexe gesteigert. Rechter Bizepssehnenreflex mitunter vom Schlüsselbein auslösbar. Kein Tremor und Intentionstremor. Zielbewegungen schwerfällig. Bauchdeckenreflexe rechts und links vorhanden. Gang watschelnd mit stärkerer Drehung des Beckens und etwas einwärts rotiertem Oberschenkel. Knie krumm, Oberkörper dabei nach vorn geneigt. Lordose der Lendenwirbelsäule und der unteren Brustwirbelsäule. Patellar- und Achillesreflex bds. gesteigert. Patellarclonus angedeutet, Fußclonus unerschöpflich. Babinski links meist auslösbar, rechts angedeutet, oft bds. spontan. Leichte Spasmen bds. Muskulatur der Beine schwach entwickelt, grobe Kraft entsprechend. Sensorium o. B. Penis dauernd halb erigiert.

Psychisch: schwerfällig in Auffassung und Beantwortung von Fragen, unbeholfener Ausdruck und Sprache, Rechnen fehlerhaft.

Das erste und das letzte Kind starben in den ersten Lebensmonaten an Krämpfen. Bei allen 3 Patienten findet sich als dominierendes Symptom der typisch spastisch-paretische Gang, die Reflexe der Pyramidenaffektion: Babinski und Oppenheim und das Zurückbleiben in der geistigen Entwicklung und in der Sprache. Dabei haben wir „unzweideutig" bei allen 3 Fällen den Symptomenkomplex der Little'schen Krankheit, schreibt L. Rehdanz. Die erwähnten Fälle sind nach der vorn gegebenen Definition wohl zur Little'schen Krankheit zu rechnen, doch ist zu berücksichtigen, daß hier das charakteristische Geburtstrauma fehlt; bei einem Kind ist eine Progression des Leidens festzustellen, was sicher nicht zum Bild der eigentlichen

Little'schen Krankheit gehört. Zu den Fällen von Rehdanz wären zusammenfassend noch der Nystagmus, die infantil, pseudobulbärparalytischen Erscheinungen (Oppenheim) im Gebiet des Fazialis und Hypoglossus sowie das leichte Ergriffensein der Arme zu erwähnen. Letzteres erweist sich durch die schwach entwickelte Muskulatur, die Schwerfälligkeit bei allen Hantierungen und das Vorbeifahren bei Zielbewegungen. Bei Fall 6 fand sich eine Athetose der rechten Hand. Higier ist der Ansicht, daß die pseudobulbär-paralytischen Erscheinungen im Gegensatz zu Krämpfen oder psychischen Störungen mit Unrecht als cerebral gelten. Dies sei anatomisch-physiologisch nicht anders aufzufassen als gewöhnliche Reizzustände in dem in Hirnstamm und Oblongata verlaufenden Fortsatz der motorischen Pyramidenbahn, ganz analog demselben hypertonischen Phänomen im Bereich der Extremitäten- und Rumpfmuskulatur. Aehnlich äußert sich Bremer.

In der ausländischen Literatur finden sich einige Fälle familiärer cerebraler Diplegien, über die im Zentralblatt für Neurologie und Psychiatrie berichtet wird. P f i s t e r, Bad Sulza, referiert über einen Aufsatz von M o r q u i o Luis:[9]) Nach Hinweis auf 2, der medizinischen Gesellschaft von Uruguay 1903 vorgestellten Fälle von familiärer spastischer Paraplegie berichtet Verfasser über zwei weitere Brüder im Alter von 2½ und 5½ Jahren mit ähnlichen Erscheinungen. Der eine Bruder war asphyktisch geboren. Er begann unter weiterhin sich etwas bessernden spastisch-paretischen Erscheinungen erst vom 18. Monat an mühsam zu laufen. Bei dem jüngeren waren die Erscheinungen von vornherein schon ausgeprägter. Er ist normal geboren. Bei beiden findet sich keine Heredität. Der Vater lernte erst mit 3 Jahren laufen. Lues oder sonstige ätiologische Momente waren nicht nachweisbar. Kurt M e n d e l berichtet, daß Babonneix und M. Lange[10]) Bruder und Schwester anführen, die an Little'scher

---

[9]) Morquio Luis, familiäre Little'sche Krankheit. Clin. Pndiadr. J. Puericult. Univ. Montevideo. Arch. pèdiatr. Uruguay 2. 383—387. 1931 Span.

[10]) Diplégie spasmodique familiale. Gaz. Hop. 1930 I 921 Französisch.

Krankheit leiden. Anamnestisch wird nichts Besonderes erwähnt, insbesondere nichts für congenitale Lues Sprechendes. Das Leiden ist bei der 1½jährigen Schwester ausgesprochener als bei dem 2½-jährigen Bruder. Reich-Breslau berichtet über einen Aufsatz von Moyano, José Julio: zum Studium der familiären Diplegia con genita. Prens a med. Argentina. Jahrgang 26. 1925. Span. Bei 3 Geschwistern entwickeln sich 3 bezw. 6 Monate nach der Geburt ein Zustand von Hypertonie und Kontrakturen von pyramidalem Typus in Armen und Beinen. Dabei finden sich athetotische Bewegungen der Hände, Fehlen der Sprachentwicklung, Idiotie und Strabismus internus. In der Anamnese ist Blutsverwandtschaft der Eltern festzustellen. Sonstige ätiologische Momente sind nicht bekannt.

Nach Mitteilung von den verschiedensten Seiten, mit gütiger Unterstützung des Ortspfarrers und des Arztes, konnte man sich zur Familiengeschichte W. folgendes Bild machen:

Der 54jährige Vater trinkt, besonders Schnaps, ohne den Eindruck eines geschädigten Alkoholikers zu machen. Es ist durchaus möglich, daß ihn sein häusliches Elend erst zum Trinken gebracht hat. Er wird als beschränkt bezeichnet, bei unserm Besuch machte er aber einen ruhigen und gutmütigen Eindruck. Bei beiden Eltern sind sicher keine schweren Intelligenzdefekte vorhanden. Die 44-jährige Mutter ist eine merkwürdige Frau, nervös, schüchtern. Auf der Schule soll sie unter den Ersten gesessen sein. Wenn sie etwas aufrege, so zittere sie gleich, auch neige sie sehr zu Jähzorn. Zur Zeit der Eheschließung schien sie ihrem Mann nur etwas leutscheu. Von ihr war keine rechte Auskunft über ihre Kinder zu erhalten, sie lief immer wieder aus dem Zimmer. Die ersten Schwangerschaften verliefen, wie die Geburten, leicht und ohne Besonderheiten. Nach der 6. und 11. Schwangerschaft sei die Frau schwermütig geworden. Als sie zum siebtenmal schwanger war, habe sie die Schwermut alsbald verloren. Auf Betreiben des Mannes trinkt sie dagegen Schnaps. Nach der Ansicht der Ortsbewohner ist die Frau nur während der Schwangerschaft normal und zur Arbeit zu gebrauchen.

Die Geschwister des Vaters sind gesund. In der Familie mütterlicherseits sollen nervöse Störungen vorgekommen sein. Der Vater der Mutter, ein ehrenwerter Bürger, Anwalt (Bürgermeister) seines Dorfes, sei sehr jähzornig. Eine Schwester der Mutter war wohl nicht ganz normal und wurde von ihrem Liebhaber erschossen. Lähmungen und Schwachsinn konnten in der Ascendenz nicht ermittelt werden. Blutsverwandtschaft der Eltern war nicht nachweisbar.

Bei unserer Ankunft auf dem Hof saßen einige Kinder stumpf und interesselos, verschmutzt, mit zerlumpten Kleidern im Schneidersitz in tief eingegrabenen Löchern unter der Linde vor dem Haus. In der Stube starrte alles vor Schmutz und es herrschte eine große Unordnung. W. ist einer der größten Bauern des Dorfes, trotzdem ist sein Hof sehr heruntergekommen infolge des Familiengeschicks. Die Kinder zerreißen die Kleidungsstücke, zerstören Spielzeuge und machen sonst viel Arbeit. Die Mutter ist nicht voll arbeitsfähig und kann unter diesen Umständen den Haushalt nicht in Ordnung halten.

In der Familie W. sind 13 lebende Kinder, worunter 5 nachweislich krank sind:

1. Frida, geb. 17. 11. 1914, krank.
2. Ein Kind ist mit ½ Jahr gestorben, gesund (?).
3. Elise, geb. 1. 1. 1917, krank.
4. Pauline, geb. 28. 11. 1919, gesund.
5. Karl, geb. 27. 3. 1921, krank.
6. Marie, geb. 16. 6. 1922, gesund.
7. Eugen, geb. 18. 10. 1923, krank.
8. Anna, geb. 8. 9. 1924, gesund.
9. Rosa, geb. 27. 7. 1926, gesund.
10. Walter, geb. 11. 8. 1927, krank.
11. Gertrud, geb. 12. 10. 1928, gesund.
12. Willi, geb. 21. 10. 1930, gesund.
13. Gerhard, geb. 10. 3. 1932, gesund.
14. Adolf, geb. 20. 3. 1933, gesund.

Nach den Angaben des Vaters verliefen die Geburten alle leicht und rasch. Im ersten Vierteljahr hätte man den Kindern nichts angemerkt, sie waren lebhaft. Später bewegten sie sich kaum mehr und machten einen blöden Eindruck. Sprechen und Laufen erlernten sie ein wenig, doch wurde es damit anstatt besser immer schlechter. Die Kinder sprachen früher deutlich, konnten besser laufen und waren „heller im Kopf". Keines ist schulfähig. Lesen und Schreiben ist unmöglich. Die Kinder fallen viel, verletzen sich beständig, wofür die zahlreichen Narben am Kopf ein beredtes Zeugnis ablegen. In den Beinen haben sie nicht das richtige Gefühl; die Kälte des Schnees und die Hitze des Ofens empfinden sie nicht wie andere Kinder.

Die Geschwister W. sind außerordentlich schüchtern und mißtrauisch. Anstelle einer wohlgebildeten Sprache haben sie unartikulierte, gurgelnde Laute in wechselndem Tonfall. Wie aus den nachstehend einzeln angeführten Untersuchungsbefunden ersichtlich ist, fällt neben dem mehr oder weniger idiotischen Gesichtsausdruck die spastische Paraparese beider Beine am meisten in die Augen. Mit den Händen sind sie etwas ungeschickt und zeigen leichte Spasmen in den Armen. Bei Frida, Elise und Eugen sind die Patellar- und Achillessehnenreflexe gesteigert, zum Teil sogar sehr erheblich. Das Großzehphänomen ist nur bei Eugen vorhanden, dieser hat auch einen Fußclonus. Die Armreflexe sind seitengleich und nicht gesteigert. Außer bei Eugen finden sich keine pathologischen Reflexe, die Bauchdeckenreflexe sind vorhanden. Frida und Walter zeigen einen Intentionstremor, bezw. Ataxie der Hände sowie Wackeln des Kopfes, bei beiden ist objektiv klinisch eine Progression des Leidens festzustellen. Frida litt früher an absenceartigen Anfällen, Elise hat einen Strabismus. Nach Aussagen des Vaters ist bei allen Kindern eine deutliche Progression des Leidens vorhanden; auch haben sie alle Sensibilitätsstörungen, die sich nur bezüglich des Temperatursinnes in den Beinen zeigen. Leider war die Sensibilität wegen des Schwachsinns der Kinder von uns nicht nachzuprüfen.

Nachdem das Wesentliche bei allen Geschwistern zusammengefaßt und vorweg genommen wurde, folgen im einzelnen die Befunde:

1. Frida. Die Geburt war rechtzeitig und ging rasch vonstatten. Das Kind schrie gleich nachher und wurde 14 Tage lang von der Mutter gestillt. Es hatte viele „Gichter", lernte erst mit zwei Jahren Laufen und Sprechen, wurde mit 3 Jahren sauber. Frida hatte als Kind Englische Krankheit, mit 6 Jahren Scharlach, vor einigen Jahren öfters absenceartige Anfälle. Schon von Anfang an machte sie einen blöden Eindruck und blieb in allen Fähigkeiten zurück. Früher bekam sie regelmäßig Most zu trinken. Mit 9 Jahren wurde ein Versuch mit der Schule gemacht. Angeblich trotz aller Mühe konnte sie nichts lernen, nicht zählen, nichts auswendig lernen, da sie nichts nachspricht; so mußte sie sofort wieder entlassen werden. Frida ist manchmal hemmungslos, gewalttätig. Von größeren moralischen Defekten ist nichts bekannt.

Befund von Frida mit 10 Jahren: Sehr schwächliches Kind, Muskulatur dürftig, Fettpolster schlecht. Kein idiotisches Aussehen. Temperatur 37¹. — Nervensystem: Pupillen reagieren prompt. Prüfung der übrigen Gehirnnerven nicht einwandfrei möglich. Die Bauchdeckenreflexe sind vorhanden. — Extremitäten: Tonus stark gesteigert, abgesehen von der willkürlichen Spannung. Insbesondere starker Adduktorenspasmus. Reflexe an den oberen Extremitäten nicht gesteigert, dagegen Patellarsehnenreflexe sehr stark gesteigert. Kein Fußclonus, doch Achillessehnenreflex beiderseits etwas lebhaft. Kein pathologischer Großzehenreflex. Die Beine werden oft übereinandergelegt, beim Hochheben des Kindes stehen die Füße maximal plantarflekiert. Der Gang ist stark spastisch, sehr unbeholfen. Häufig Propulsionen. Herz und Lunge o. B. Am Abdomen findet sich ein Nabelbruch.

Lumbalpunktion: Anfangdruck 90 mm. Liquor klar, Zellen 4/3, Nonne negativ. Wassermann im Liquor negativ. Enddruck nach

Ablassen von ca. 10 ccm Liquor 80 mm. Wassermann im Blut negativ. — Urin: spezifisches Gewicht 1028. Farbe ist gelb-trüb, kein Eiweiß und Zucker, saure Reaktion. Pirquet positiv (mäßig), Moro negativ.

Psychisch: Sehr schüchtern, spricht in Gegenwart des Arztes kein Wort, mit andern Kindern nur in einfachen Sätzen, etwa wie ein vierjähriges Kind. Weiß die Namen seiner Angehörigen. Eine eigentliche Intelligenzprüfung ist nicht möglich. Intelligenzquote schätzungsweise 4/10. — Ist reinlich. Kann nicht selbst essen.

Befund von Frida vom 28. 4. 33: Gesichtsausdruck idiotischer Verblödung. Horizontaler Kopfumfang 54 cm, Längsdurchmesser 23 cm, Querdurchmesser 15 cm.

Spastische Parese beider Beine. Erhebliche Steifigkeit auch der Adduktoren. Keine sicheren pathologischen Reflexe. Patellarsehnenreflexe extrem gesteigert, Achillessehnenreflexe etwas lebhaft. Auch in beiden Armen leichte Spasmen, doch ohne Bewegungseinschränkung. Pupillen reagieren. Uebrige Hirnnerven nicht zu prüfen, da die Aufforderungen nicht befolgt werden. Intendierter Tremor der Hände, Wackeln des Kopfes. Läuft schußartig, hält sich an der Wand fest.

Zieht sich allein an, ißt allein, öfters nicht sauber. Zur Arbeit nicht zu gebrauchen, sie sitzt den ganzen Tag interesselos herum, bei der Untersuchung ist sie völlig stumm, will von Spielzeugen nichts wissen, schüttelt den Kopf und wehrt ab. Soll früher besser gesprochen haben und „heller" gewesen sein.

2. Elise. Idiotisch-scheuer Gesichtsausdruck, zeigt einen Strabismus convergenz. Geht typisch spastisch-paretisch, fällt öfters. Ißt allein, tagelang oft nur wenig. Sehr eigen und mißtrauisch, sitzt oft den ganzen Tag da, ohne sich zu rühren. Zeitweise ist sie unsauber. Schaut der Untersuchung der Geschwister mit blödem Lächeln zu

und stößt plötzlich unartikulierte Laute aus. Bei Annähern bricht sie in furchtbares Weinen aus, widerstrebt sich heftig. Deswegen wird Untersuchung aufgegeben. — Elise hatte als Kind Rote Flecken und war zur Erholung mit Frida im Solbad.

3. Karl. In der Kindheit hatte er Masern. Mit 7 Jahren war der Schädel auffallend groß, die Nähte nicht klopfempfindlich. Am Kopf finden sich zahlreiche, kleinere Narben. Idiotischer Gesichtsausdruck. Schädel auffallend konfiguriert. Horizontaler Kopfumfang 53 cm, Längsdurchmesser 24 cm, Breitendurchmesser 15 cm.

Spastische Paraparese beider Beine, aber weniger ausgeprägt als bei Walter und Eugen. Patellarsehnenreflexe und Achillessehnenreflexe nicht gesteigert. Gang weniger erschwert. Auch in den Armen leichte Spasmen, Linkshänder. Keine pathologischen Reflexe. Die Bauchdeckenreflexe sind vorhanden. Die Pupillen reagieren. Kann selbst essen, zeitweise noch unrein.

Für die Umgebung relativ uninteressiert, döst mit stumpfem Gesichtsausdruck vor sich hin. Befolgt die einfachsten Aufforderungen, versagt bei komplizierteren Aufträgen. Spricht einige Worte, bezeichnet einfache Gegenstände richtig, wenn ihm der Name vorgesagt wird. Z. B. sagt er zu den vorgezeigten Gegenständen Auto, Frosch, Glocke.

4. Eugen. Mittelkräftiger Körperbau. Relativ wohlgebildetes Gesicht, kein extrem idiotischer Gesichtsausdruck. Horizontaler Kopfumfang 53,5 cm, Querdurchmesser 15 cm, Nasenwurzel-Hinterhaupt 22 cm. Mit 7 Jahren war der Schädel auffallend groß. Am Kopf finden sich zahlreiche kleinere Narben.

Die Pupillen reagieren auf Licht. An den Beinen spastische Paraparese. Das Zeichen nach Babinski ist positiv. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind gesteigert.

Fußclonus ist vorhanden. In den Armen finden sich leichte Spasmen, hier sind keine Bewegungsausfälle. Die Bauchdeckenreflexe sind auslösbar. Reagiert auf Nadelstiche. Bewegt sich kriechend fort auf Händen und Füßen, kann kaum gehen. Entartungszeichen: Zurückbleiben des rechten Hodens. — Im Jahr 1930 waren die Patellarsehnen- und Achillessehnenreflexe nicht gesteigert, Babinski und Fußclonus nicht vorhanden.

Spricht nichts, gibt unartikulierte Laute von sich. Versteht einfache Sätze: Jetzt gehen wir hinunter. Unartikuliert: ja. Er kennt die Eltern und auch Bekannte. Sehr mißtrauisch, versteht nicht mit Spielzeugen umzugehen. Ißt nicht allein. Läßt unter sich. Völliger Idiot.

5. W a l t e r. Kein unbedingt idiotischer Gesichtsausdruck. Horizontaler Kopfumfang 50 cm, Längsdurchmesser 24 cm, Breitendurchmesser 15 cm.

Spastische Paraparese beider Beine, schwerste Spasmen, die Füße stehen in Beugekontraktur. Patellarsehnen- und Achillessehnenreflexe n i c h t erhöht. In den Armen leichte Spasmen, die Reflexe sind seitengleich und in physiologischen Grenzen. Bei Bewegungen der Arme leichte Ataxie, in Ruhe gelegentlich Wackeln des Kopfes. Die Pupillen reagieren. Er kann kaum gehen, bewegt sich kriechend fort, ißt nicht allein und läßt unter sich.

Spricht nicht. Sehr mißtrauisch. Versteht nicht mit Spielzeugen umzugehen. Nimmt Anteil an der Umgebung. Stößt gelegentlich unartikulierte Schreie aus.

Differentialdiagnostisch kommt bei den Fällen W. die Friedreich'sche Ataxie in Frage, die pathologisch-anatomisch durch Degeneration der Seiten- und Hinterstränge charakterisiert ist. In manchen Fällen ging die Uebereinstimmung so weit, daß direkt von einem spastischen Seitenstück zur Friedreich'schen Ataxie (Banzhaf) die Rede war. Doch

fehlen in unserm Fall die charakteristischen Coordinationsstörungen. Die Gehstörung ist auf die Spasmen und auf die Lähmung zurückzuführen. Bradylalie, in späteren Stadien Kontrakturen und als Varietät Demenz findet sich auch bei der Friedreichschen Ataxie. Die multiple Sclerose, durch Degeneration der Markscheiden verursacht, kann in den verschiedensten Erscheinungen auftreten. In den Fällen W. spricht das Vorhandensein der Bauchdeckenreflexe dagegen und namentlich der klinische Verlauf, der Mangel an Schüben sowie das kongenitale Auftreten. Spastische Paraplegien der Beine, Sprachstörung, würden gut in das Bild passen, ebenso das familiäre Auftreten. Oppenheim erwähnt einwandfreie Beobachtungen typischer multipler Sclerose bei Geschwistern in jugendlichem Alter. Gegen die sehr selten vorkommende Pelizäus Merzbacher'sche Krankheit[11]), die eine gewisse Aehnlichkeit zeigt, spricht der klinische Verlauf, der Mangel an ataktischen Störungen, das Fehlen des Nystagmus und die vorhandenen Bauchdeckenreflexe sowie die Familienanamnese. Die Pelizäus Merzbacher'sche Krankheit, durch Markscheidenzerfall bedingt, ist durch folgende Momente charakterisiert: Beginn in den ersten Lebensmonaten, rasche Progression bis zum 6. Lebensjahr, dann langsamere Progression, Nystagmus, Bradylalie, Störungen der Succession und Coordination der Bewegungen, Ataxie, Lähmungen und Spasmen, Steigerung der Sehnenreflexe, Babinski, Fehlen der Bauchdeckenreflexe, häufig trophische Störungen der Knochen, oft Abnahme der geistigen Fähigkeiten, aber keine schweren Verblödungszustände. Der geschlechtsgebundene Erbgang beweist, daß gewisse Erbanlagen, welche im Geschlechtschromosom liegen, bei der Entwicklung des Gehirns mitwirken. Die Anlage scheint nicht vollkommen rezessiv zu sein, sondern sich auch gelegentlich heterogametisch im weiblichen Geschlecht zu äußern. In dem Stammbaum von Merzbacher finden sich in der letzten Generation zwei kranke Mädchen.

Man ist leicht geneigt, den Symptomenkomplex bei den Geschwistern W. zu der Little'schen Krankheit zu rechnen. Nicht

[11]) Zeitschrift f. d. ges. Neur. u. Psych. Orig. Bd. 3 1910.

typisch dafür ist jedoch das Fehlen exogener Momente, speziell des Geburtstraumas, der progressive Verlauf und die Sensibilitätsstörung. Im allgemeinen ist die Trennung spastischer Symptomenkomplexe Little'scher Genese und solcher mit idiotypischem Charakter leicht gegeben, denn erstere zeigen meist deutliche Restitutionstendenz. Manche Fälle sind schwer zu beurteilen, Sachs hält eine Trennung nicht für richtig, so stellte Marie den Begriff der cerebralen Diplegie auf, der von Freud erweitert wurde zu demjenigen der hereditären (familiären) infantilen Cerebrallähmung.

In welche Gruppe der cerebralen Kinderlähmungen wären unsere Fälle nach der neueren Foersterschen Einteilung einzureihen?

Die Foerster'sche Einteilung ist auch nach pathologisch-anatomischen Gesichtspunkten aufgebaut und stellt entschieden einen Fortschritt dar. Foerster unterscheidet nach der Erkennung der durch extrapyramidale Störungen (C. O. Vogt) verursachten Lähmungen: 1. eine Gruppe, die auf einer angeborenen, vielleicht sub partum erworbenen Alteration des Pyramidenbahnsystems beruht. 2. das Bild des angeborenen Pallidumsyndroms. Die diplegische Starre vom pallidären Typus (Foerster) entspricht dem Bild der allgemeinen Starre und paraplegischen Starre. Die Rigidität zeigt extrapyramidalen Charakter. Die Bauchdeckenreflexe sind vorhanden und die Plantarreflexe normal. Der ganze Körper ist wie aus einem Stück, die Sprache verlangsamt, die Mimik unbeholfen. Es findet sich auch die sog. pallidäre Form der infantilen Bulbärparalyse. 3. die striäre Form der infantilen cerebralen Diplegie, nämlich doppelseitige Athetose, seltener doppelseitige, nicht infektiöse Chorea. 4. Mischzustände von pallidärer Starre und striären Hyperkinesen, z. B. Status marmoratus, benannt nach dem Aussehen des Striatum im Markscheidenbild, Etat dysmyelinique, Endergebnis eines Prozesses, der unter Volumveränderung zur Verarmung der striären Faserung, besonders im Gebiet des Pallidum führt. Außer bei Eugen, der rein pyramidale Erscheinungen zeigt, gehören die Symptome bei den übrigen Geschwistern zum Bild des angeborenen Pallidumsyndroms, wenn sich auch vereinzelt Hyperkinesen zeigen.

Zusammenfassend ist zu sagen: Bei den Geschwistern W. findet sich ein Symptomenkomplex, Idiotie, einhergehend mit spastischer Paraplegie der Beine, leichtem Ergriffensein der Arme. Die Sehnenreflexe sind erhöht außer bei Karl und Walter; bei Frida und Walter findet sich Wackeln des Kopfes und Ataxie bezw. Intentionstremor der Hände. Babinski und Fußclonus war nur bei Eugen nachzuweisen. An rein cerebralen Symptomen waren bei einem Fall absenceartige Anfälle in der Anamnese, beim andern Strabismus. Eine eindeutige Diagnosenstellung nach ätiologischen Gesichtspunkten war nicht möglich. Die Fälle gehören zur Gruppe der cerebralen Diplegien. Nach Goddard sind zwei Drittel aller Fälle von Schwachsinn erblich. Auch das familiäre Auftreten, die homologen Erscheinungen, der homochrone Beginn und der progressive Verlauf sowie der Mangel an exogenen Ursachen sprechen für eine erbliche Krankheit, also eine Krankheit, deren Zustandekommen hauptsächlich durch krankhafte Erbanlagen bestimmt ist. Ueber die anatomische Seite, Sitz und Substrat ist damit nichts gesagt, nur über die Ursache, die ererbte Reaktionsweise des Genotypus. Jedenfalls liegt eine Störung des pyramidalen und auch des extrapyramidalen Systems zugrunde. Der Schwachsinn spricht für einen ausgedehnten Prozeß, der sich auch auf das Gebiet des Großhirns erstreckt. Wir nahmen anfangs an, daß für das Zustandekommen der Erkrankungen Inzucht eine Rolle spielen würde, doch hat die Prüfung der Ahnentafel dafür keine Anhaltspunkte ergeben. So ließ sich über die erbbiologischen Verhältnisse nichts Näheres ermitteln. Als Vermutung darf man aussprechen, daß es sich wohl um recessive Erbanlagen handelt, die der Erkrankung zugrunde liegen.

Zum Schluß erlaube ich mir, Herrn Professor Dr. H. Hoffmann für die gütige Uebernahme des Referats und die Ueberlassung der Fälle meinen verbindlichsten Dank zu sagen.

Herrn Privatdozent Dr. A. Heidenhain danke ich bestens für die mir bei der Anfertigung der Arbeit erteilten Ratschläge.

LITERATUR

1. Freud: „Die infantile Cerebrallähmung". H. Nothnagel spez. Pathologie und Therapie. IX. Band 3, Wien 1897.
2. Schob: In Krauß und Brugsch. Spez. Pathalogie und Therapie. Band X 3.
3. Oppenheims Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 7. Auflage 1922.
4. Bumke: „Handbuch der Geisteskrankheiten". Bd. XI: „Die Anatomie der Psychosen" von Schob.
5. Fischer-Bauer-Lenz: „Menschliche Erblichkeitslehre". 3. Auflage 1927.
6. F. W. Bremer: „Klinischer und erbbiologischer Beitrag zur Lehre von den Heredodegenerationen des Nervensystems". Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. 66. Band 1922.
7. H. Higier: „Familiäre spastische Paralyse von cerebralem Typus (cerebrale Diplegie und Heredolues)". Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychologie. 90. Band 1924.
8. Ph. Schwartz: „Erkrankungen des Zentralnervensystems nach traumatischer Geburtsschädigung . . ." Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychologie. 90. Band 1924.
9. Georg Stiefler: „Little'sche Krankheit bei Geschwistern und bei Zwillingen." Journal für Psychologie und Neurologie. 37. Band 1929.
10. Kretschmer: „Drei Fälle familiärer, cerebraler Kinderlähmung". Deutsche Medizinische Wochenschrift 1920, 2. Halbjahr.
11. L. Rehdanz: „Ueber drei Fälle Little'scher Erkrankung bei Geschwistern in einer Familie von neun Kindern". Dissertation 1926, Bonn.

LEBENSLAUF

Als Sohn des Rechtsanwalts Dr. jur. M. Debler und seiner Ehefrau Berta geb. Ehrle bin ich am 28. 4. 1909 zu Schwäb. Gmünd geboren. Das Zeugnis der Reife erhielt ich vor Vollendung des 18. Lebensjahrs auf dem Realgymnasium Gmünd. Ich bezog die Universität München zum Studium der Medizin. Dort bestand ich nach dem Studium in Tübingen, Freiburg und Innsbruck am 13. Januar 1933 das ärztliche Staatsexamen. Die ersten 4 Monate meiner Medizinalpraktikantenzeit war ich in der Univ.-Nervenklinik Tübingen unter Herrn Professor Dr. Gaupp tätig. Gegenwärtig bin ich als Medizinalpraktikant im Pathologischen Institut Tübingen unter Herrn Professor Dr. Dietrich.